

## **MALFORMATIONS BRONCHO-PULMONAIRES. DEPISTAGE ET PRISE EN CHARGE DES MALFORMATIONS SYMPTOMATIQUES A LA NAISSANCE**

Durand C - CHU Grenoble- France

### **Introduction**

Les malformations broncho-pulmonaires forment un groupe complexe de lésions dans lesquelles peuvent coexister des anomalies de l'arbre trachéo-bronchique, du parenchyme pulmonaire, de la vascularisation artérielle et de la vascularisation veineuse. Ces malformations restent rares mais sont actuellement de diagnostic anténatal dans les pays où l'échographie fœtale est de réalisation systématique. Depuis le premier cas rapporté dans les années 1970, de nombreux cas ont été publiés.

Les données radiologiques et les classifications histologiques permettent de définir différentes entités : syndrome CHAOS, agénésies pulmonaires, malformations pulmonaires congénitales des voies aériennes (CPAM), autrefois appelées CCAM ou malformations kystiques adénomatoïdes, séquestrations, atrésies bronchiques, emphysèmes lobaires géants, kystes bronchogéniques. Le pronostic de la plupart de ces malformations est bon, cependant certaines malformations, comme le syndrome CHAOS ont un pronostic réservé, et les autres malformations peuvent présenter des critères de gravité in utéro, nécessitant une prise en charge anténatale et néonatale. La chirurgie fœtale est encore expérimentale, réalisée par quelques équipes de référence dans le domaine des malformations broncho-pulmonaires

### **Principales malformations**

Le dépistage des malformations broncho-pulmonaires repose sur l'échographie du deuxième trimestre.

### **Le syndrome CHAOS**

L'obstruction des voies aériennes supérieures est liée à une atrésie ou à une sténose dont le siège peut être laryngé ou trachéal. L'obstruction des voies aériennes supérieures entraîne une rétention du liquide alvéolaire avec une distension des deux poumons, une éversion des coupes diaphragmatiques et une

augmentation de la pression intra thoracique. Cette hyperpression peut être responsable d'une défaillance cardiaque évoluant vers l'anasarque.

En anténatal, l'aspect classique en échographie associe deux grands poumons hyperéchogènes avec des coupes diaphragmatiques aplaties voire éversées. La trachée et les bronches proximales sont plus ou moins remplies de liquide. L'échographie doit rechercher des malformations associées (ex. syndrome de Fraser).

Le siège et le type de l'obstacle sont des éléments importants de la prise en charge nécessitant la visualisation des voies aériennes supérieures. L'IRM fœtale est l'examen de deuxième intention.

In utero, les cas rapportés dans la littérature montrent différentes évolutions. Les formes les plus graves, les plus fréquentes, se compliquent d'un épanchement pleural, d'une ascite, d'un œdème sous cutané, d'une anasarque avec parfois mort fœtale in utero. Certains auteurs rapportent une diminution de la distension pulmonaire avec diminution voire régression des épanchements. Ce type d'évolution fait suspecter l'existence d'une fistule oeso-trachéale ou la perforation de la membrane dans le cas d'une atrésie membraneuse. Cependant pour Furukawa, l'amélioration des signes échographiques peut être observée même en l'absence de fistule ou de perméabilité des voies aériennes.

La prise en charge périnatale associe une procédure EXIT et une trachéotomie. Cette trachéotomie est de réalisation plus facile si l'obstacle est sus glottique. L'évolution post natale est marquée par des décès malgré une prise en charge adaptée. La chirurgie réparatrice est réalisée par des équipes entraînées au-delà de l'âge de 2 ans.

### **Les agénésies pulmonaires**

L'agénésie ou l'aplasie pulmonaire est une malformation rare. Dans sa forme bilatérale, elle est létale. Quand elle est unilatérale, elle se caractérise par l'absence totale d'un poumon, lié à l'arrêt de développement d'un bourgeon bronchique. L'agénésie ou l'aplasie pulmonaire peuvent être isolées ou n'être qu'un élément d'un syndrome polymalformatif.

L'agénésie pulmonaire se traduit par l'absence totale d'une bronche souche avec absence du poumon, de l'artère et des veines pulmonaires du côté atteint. L'aplasie

pulmonaire se traduit par l'existence d'une bronche souche rudimentaire (cul de sac borgne) sans tissu pulmonaire, ni vaisseau qui en dépendent.

En anténatal, le signe d'appel est une déviation du médiastin et du cœur du côté de l'agénésie pulmonaire. Ce signe d'appel non spécifique doit conduire en premier lieu à étudier la position fœtale et à définir le situs, à vérifier la visualisation des coupes diaphragmatiques et à éliminer une hernie diaphragmatique, puis à étudier les poumons et leur vascularisation. Le diagnostic d'agénésie pulmonaire est porté si l'imagerie montre l'absence de tissu pulmonaire, de bronche souche, d'artère et de veines pulmonaires. L'IRM permet une approche diagnostique plus aisée et doit s'attacher à étudier le poumon controlatéral.

L'évolution in utero est classiquement favorable. Par contre, le pronostic néonatal est lié aux malformations associées, notamment cardiaques qui sont fréquentes, et à l'hypoplasie du poumon unique. Il est donc nécessaire de faire un bilan exhaustif en anténatal avec réalisation d'une échographie cardiaque fœtale par un référent. La naissance est préconisée dans une maternité de niveau 3.

### **CPAM, séquestrations et formes hybrides**

**Les CPAM** sont caractérisées par du tissu pulmonaire anormal immature. Le diagnostic formel est porté en anatomo-pathologie et 5 types histologiques ont été décrits, mais les formes les plus fréquentes sont kystiques. L'atteinte touche le plus souvent un seul lobe mais il existe des formes bi-lobaires et exceptionnellement bilatérales. Tous les lobes peuvent être atteints.

**Les séquestrations** sont caractérisées par du tissu pulmonaire dont la vascularisation artérielle est de type systémique. Le diagnostic est anatomique et anatomo-pathologique. On distingue les séquestrations intra lobaires (SIL) et les séquestrations extra lobaires (SEL). Les SIL sont les plus fréquentes, elles ont des connexions avec l'arbre bronchique normal et siègent principalement dans les lobes inférieurs. Les SEL ont une plèvre propre et n'ont pas de connexion avec l'arbre bronchique normal mais peuvent être aérées en cas de bronche œsophagienne.

L'association CPAM - séquestrations est appelée forme hybride, et retrouvée dans plus de 15% des cas.

Les malformations associées sont rares mais doivent être recherchées.

En anténatal, les signes d'appel au deuxième trimestre sont une déviation médiastinale associée à une anomalie de l'échostructure du parenchyme pulmonaire.

L'aspect classique de CPAM associe une hyperéchogénicité du parenchyme pulmonaire avec présence de lésions kystiques de petite taille (type 2) ou de grande taille (type 1) et une vascularisation de type pulmonaire. L'aspect classique de séquestration associe une hyperéchogénicité du parenchyme pulmonaire au sein de laquelle on visualise un vaisseau naissant de l'aorte ou d'une de ses branches.

La plupart de ces lésions pulmonaires ont une croissance entre 18 et 28 SA puis restent stables (principalement les petites lésions) ou diminuent de taille au cours du troisième trimestre (principalement les grandes lésions), n'entraînant aucune complication pendant la vie fœtale et restant asymptomatiques en période néonatale. Dans un faible pourcentage de cas, les lésions entraînent une compression du médiastin, du cœur, de la veine cave inférieure pendant la vie fœtale conduisant à une anasarque avec défaillance cardiaque et mort fœtale in utéro. Des cas de décompensation in utéro ont été décrits après torsion du pédicule d'une séquestration. L'anasarque constitue un facteur de gravité important in utéro et certains auteurs proposent dans ces situations, une corticothérapie maternelle, un drainage thoraco-amniotique voire exceptionnellement une chirurgie in utéro. D'autres facteurs de risque sont classiquement décrits notamment le caractère bilatéral des lésions, la persistance d'une déviation médiastinale importante en fin de grossesse, l'existence d'une cardiopathie associée.

Plus récemment, certains auteurs proposent pour évaluer le risque de complications des CPAM, de mesurer le plus grand axe de la lésion, de calculer le CVR et de surveiller ces paramètres au cours de la grossesse. Le CVR est le rapport : volume de la malformation (3 mesures perpendiculaires de la lésion x 0,52) sur périmètre crânien (PC). Pour Cass en 2011, l'apparition d'une anasarque est corrélée au grand axe de la lésion et au CVR avec des valeurs seuils de 5,2cm pour le grand axe de la lésion et de 2 pour le CVR. Pour Ehrenberg-Buchner en 2013, le risque de décompensation in utéro est plus élevé pour un CVR > 1,6 et un CVR maximal ou un CVR final supérieur à 1 serait un élément prédictif de chirurgie néonatale. Pour cet auteur, un CVR >1,6 nécessiterait une surveillance échographique plus rapprochée en anténatal et une naissance en maternité de niveau 3.

**Obstacles bronchiques : emphysèmes lobaires et atrésies bronchiques**

En anténatal, un obstacle bronchique complet ou incomplet entraine une rétention du liquide alvéolaire en aval de l'obstacle responsable d'une distension du territoire pulmonaire d'aval. La forme la plus sévère, bilatérale est représentée par le syndrome CHAOS, la forme unilatérale est représentée par l'atrésie d'une bronche souche ou la compression d'une bronche souche par une lésion extrinsèque, la forme lobaire est représentée par l'atrésie d'une bronche lobaire ou par l'emphysème lobaire géant.

En anténatal, l'aspect classique en échographie associe un grand poumon hyperéchogène présentant une vascularisation normale, raréfiée au sein duquel on peut parfois visualiser des bronches remplies de liquide. L'IRM est un examen de deuxième intention, elle permet une exploration plus exhaustive du parenchyme pulmonaire au troisième trimestre, précise la topographie des lésions pulmonaires et recherche une lésion médiastinale.

Plus l'obstacle est haut situé sur les voies aériennes, plus le risque de complications anténatales et néonatales augmente. Le critère pronostique majeur en anténatal est l'apparition d'une anasarque. Le risque de détresse néonatale est dans notre expérience, lié au degré de déviation médiastinale en fin de grossesse.

### **Kystes bronchogéniques**

Ils se développent au contact de la trachée, des bronches ou de l'intestin. Les kystes bronchogéniques peuvent être médiastinaux ou plus rarement intra-parenchymateux. Au niveau du médiastin, ils siègent préférentiellement dans la région para-trachéale droite, dans la région sous carinaire ou hilare, où ils peuvent entraîner une compression bronchique. Le diagnostic différentiel se pose avec les autres lésions kystiques uniques : duplications kystiques œsophagiennes, les kystes neuro-entériques (malformations vertébrales associées).

L'aspect caractéristique en imagerie est celui d'une image kystique unique.

Les complications anténatales et néonatales sont rares en dehors d'une compression des voies aériennes par le kyste responsable d'un emphysème obstructif.

### **Conclusion**

Le dépistage des malformations broncho-pulmonaires en anténatal est de plus en plus fréquent. Les signes d'appel sont la déviation médiastinale ou la déviation

cardiaque, l'anomalie de l'échostructure du parenchyme pulmonaire. Les signes pronostiques en anténatal dépendent de type de malformation (gravité du syndrome CHAOS), des malformations associées et de l'existence d'une anasarque. L'anasarque est le facteur évolutif de gravité nécessitant pour certains auteurs une prise en charge anténatale, compte tenu du risque de mort fœtale in utero. Le volume lésionnel et le calcul du CVR, dont les valeurs seuils sont encore débattues, sont dans la littérature des facteurs pronostiques anténataux et néonataux.

### ***Bibliographie***

- Lim FY, Crombleholme TM, Hedrick HL et al Congenital high airway obstruction syndrome: natural history and management. *J Pediatr Surg* 2003; 38:940–5
- Kuwashima S, Kitajima K, Kaji Y et al. MR imaging appearance of laryngeal atresia (congenital high airway obstruction syndrome): unique course in a fetus. *Pediatr Radiol* 2008; 38:344–7
- Guimaraes CV, Linam LE, Kline-Fath BM et al. Prenatal MRI findings of fetuses with congenital high airway obstruction sequence. *Korean J Radiol* 2009; 10:129–34.
- Roybal JL, Liechty KW, Hedrick HL *et al.* Predicting the severity of congenital high airway obstruction syndrome. *J Pediatr Surg* 2010; 45:1633–9.
- Furukawa R, Aihara T, Tazuke Y *et al.* Congenital high airway obstruction syndrome without tracheoesophageal fistula and with in utero decrease in relative lung size. *Ped Radiol* 2012; 42:1510-3.
- Zhang Y, Fan M, Ren W *et al.* Prenatal diagnosis of fetal unilateral lung agenesis complicated with cardiac malposition. *BMC Pregnancy and Childbirth* 2013; 13: 79.
- Meller CH, Morris RK, Desai T, Kilby MD. Prenatal diagnosis of isolated right pulmonary agenesis using sonography alone: case study and systematic literature review. *J Ultrasound Med* 2012; 31:2017-23.
- Kuwashima S, Kaji Y. Fetal MR Imaging diagnosis of pulmonary agenesis. *Magn Reson Med Sci.* 2010; 9: 149-52.
- Cass DL, Olutoye OO, Cassady CI *et al.* Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 292–8.
- Ehrenberg-Buchner S, Stapf AM, Berman DR *et al.* Fetal lung lesions: can we start to breathe easier? *Am J Obstet Gynecol* 2013; 208:151.e1-7.

Yong PJ, Von Dadelszen P, Carpara D *et al.* Prediction of pediatric outcome after prenatal diagnosis and expectant antenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Fetal Diagn Ther* 2012; 31:94-102.

Vu L, Tsao K, Lee H *et al.* Characteristics of congenital cystic adenomatoid malformations associated with non immune hydrops and outcome. *J Pediatr Surg* 2007; 42: 1351-6.

Kunisaki SM, Barnewolt CE, Estroff JA *et al.* Large fetal congenital cystic adenomatoid malformations: growth trends and patient survival. *J Pediatr Surg* 2007; 42: 404-10.

Loh KC, Jelin E, Hirose S, Feldstein V *et al.* Microcystic congenital pulmonary airway malformation with hydrops fetalis: steroids vs open fetal resection. *J Pediatr Surg* 2012; 47:36-9

Bonnefoy C, Blanc P, Koste K *et al.* Prenatal diagnosis of lobar bronchial atresia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37:110-2

Liu YP, Shih SL. Congenital lobar emphysema: appearance on fetal MRI. *Ped Radiol* 2008; 38:1264

Konan Blé R, Coste K, Blanc P *et al.* Congenital lobar emphysema: a rare etiology of hyperechogenic lung. *Gynecol Obstet Fertil* 2008; 36: 529-31.